

表3 死亡者の基礎疾患の主要病因分類

出生前の病因	年齢	出生期新生児期の病因(1週間迄)	年齢	出生期以後の病因	年齢
1、筋ジストロフィー(4)	17	1、分娩異常(10)	10ヶ月・1	1、外因性障害(2)	11
①福山型	31	仮死によるCP、点頭てんかん	1歳・	①溺水後遺症(1歳時)	16
②福山型(姉同疾患8歳で死亡)	23	満期産、正常体重ー7名	2歳・	②VSD術後無酸素脳症後遺症	
③デュジャヌ型(兄同疾患)	7		4歳・		
④副腎白質ジストロフィー	1		5歳・		
2、染色体異常(5)	1		6歳・		
①46～48以上	3	25週・708g	2歳		
②13トリソミー(VDSあり)	5	32週・双胎(1人死亡)	2歳		
③13q者ソミー(ワンハイワネカー)	10	不明	3歳		
④10q一部欠損・多発奇形	5				
⑤染色体異常・小脳腫瘍手術後	19			2、症候性障害(5)	23
3、特殊型(6)	2			①血友病(頭蓋内出血後遺症1ヶ月時)	19
①ワーカー・ローバード症候群	3			②SSPE(13歳発症)	3
②ペナ・ショッカー症候群	18			③急性壊死性脳症	3
③コケーン症候群	19	2、新生児期の異常(1)		④乳幼児突然死症候群(7ヶ月)	21
④ミトコンドリア脳筋症	2	生後3日目呼吸異常	2歳	⑤SSPE(6歳発症)	
⑤メンケス病	3				
⑥メンケス病	3				
4、その他(5)	3				
その他不明	4				
CP、てんかん、MR	5				
発達遅滞CT診断	35				
口唇/口蓋裂、脳内出血	8				
大脳変性症	20				7

平成13年度厚生科学研究事業

『知的障害者のための専門診療医療の 確保に関する研究』分担研究報告書

演題：重症心身障害における
突然死に関する研究

倉田清子

はじめに

近年、医療の現場が厳しさを増してきて、重症心身障害児者（以下重症児者）といえども予期せぬ死亡に対して医療側がきちんとした対応をする必要が生じていると思われる。過去において、重症児者の突然死が一般の死亡よりも有意に多いという統計的研究があり、その原因についていくつかの示唆がなされている。本研究では、重症児者突然死についてその成因、対応につき全国的研究をする前段階として、重症児者突然死について現場の医師たちがどのように理解し、対処しているかという点について施設に勤務している医師たちにアンケート調査したのでその結果を報告する。

目的および方法

1) 重症児者突然死については、乳幼児突然死症候群あるいは一般的突然死との区別や違いを明確にするため、次のように定義した。

「それまでの健康状態および既往歴（これらは中枢神経系等に重大な病変が既に存在している重症心身障害の場合には多少の考慮が必要である）からその死が予想できず、しかも死亡状況および剖検によってもその原因が不詳である突然の死。心停止呼吸停止が起ってから24時間以内に死亡あるいは瞬間死、見回り1時間以内の死亡。明確な窒息死は除外。」

2) 医師法21条には、不慮の事故、自殺、他殺などの外因死および診療行為に関連した予期しない死亡のほかに、死因が明らかでない死亡についても「異常死」として24時間以内の届け出義務があるという規定がある。

3) 重症児者突然死の場合、「異常死」と位置付けるのか、どのように対応するのが適当なのか基準を設けて、重症児に関してのガイドラインを作成するのが、今後の社会的問題に直面した時の医師の態度に指針を提供することことになり、重要ではないかという観点から以下の内容を質問した。

4) 質問1：「あなたの施設では過去5年間に何例の

死亡があり、その中の何例が突然死でしたか？」、質問2：「過去において、上記の様な突然死に遭遇した場合、どのような対応をされましたか？届け出はしましたか？届け出た場合に何か問題がありましたか？」、質問3：「在宅児が突然死した場合の対応はどうしましたか？」質問4：「届け出というのは、医療事故とか過失ではないという医療側の防衛という意味がありますが、全体的に「突然死」と「異常死の届け出」に関してどのように考えているかご意見下さい。」

結果

1) アンケートは21施設に送付し、17施設から回答を得た。

2) 1995～2001年の5年間に於ける死亡者数と突然死数

番号	施設名	ベット数	死亡者数	突然死数	比率：突然/死亡
1	〇〇川〇ど	40	6	1	1.60%
2	〇〇の〇	120	11	2	18%
3	二〇と〇〇	182	13	2	15.30%
4	〇〇長〇	80	5	0	0%
5	〇寮〇リ〇ピ	40	5	2	40%
6	北〇	150	19	1	5.20%
7	〇〇小〇	122	7	0	0%
8	東〇和	128	7	3	42%
9	八〇南〇	120	3	0	0%
10	府〇	250	40	4	10%
11	〇〇南〇岡	114	18	2	11.00%
12	〇〇〇〇〇〇	116	4	1	25%
13	〇〇光〇家	342	37	2	5.40%
14	岩〇南〇	80	11	1	9.00%
15	旭〇〇	235	11	2	18.10%
16	三〇南〇		9	2	22.22%
17	〇本〇院	80	4	3	75.00%
計			210	28	13.30%

2) 突然死に遭遇した場合の対応としては、①主治医が剖検をとりあるいは剖検せずに、死亡診断書を作成、病死あるいは自然死とする。診断名は急性呼吸不全、肺炎、突然死など。重症児には原因不明あるいは突然死がしばしばあることを家族に説明する。②警察に届け出、死体検案し、病死として解剖しないあるいは剖検によりSIDSと診断する。の2種類に分類された。

3) 在宅児の突然死に遭遇した場合は、①在宅で急変した時、近医にて死亡を確認され、警察に届け出るあるいは家族が直接警察に連絡する。司法解剖され、立ち合うことがある。②在宅で急変、当該施設に搬送され、蘇生されず、救急隊・警察と交渉し、病死として取り扱う。の2方法に集約された。

4) 自由意見として①「病死」あるいは「自然死」と考えて、届け出る必要はない。②家族に説明し、納得のいかない場合あるいは明確な死因を見い出せない場合は、届け出て正規の手順に則り、司法解剖し

死因をはっきりさせる。③いずれにしても「重症児突然死」については、定義およびガイドラインを作成し、「異常死」なのか「病死」なのかの指針を示したほうが良い。「また、重症児突然死の存在について、家族及び法曹界やその関係者、また、SIDS援助団体、養護学校など教育現場にも、十分な説明をし、理解と納得を得ておく必要がある。などがあつた。

考案

重症児の死亡原因については、突然死によるものが一般の死亡原因に比して非常に高率であるということは、従来の研究から明らかである。馬場らは10%¹⁾、折口らは4.25%²⁾という成績を報告している。今回、限られた施設ではあるが、13.3%という成績は充分納得のいく数字である。施設によって母集団の数にかなりの違いがあるので各施設の比率に開きが大きいが、もっと施設の数を増加して調査することによって、過去の成績と類似の結果になると思われる。突然死の原因についても、幾つかの研究があり、馬場らは重症児には自律神経系において交感神経・副交感神経共に緊張状態を示すものが多く、これを突然死の原因の一つとして示唆している¹⁾。病理学的研究では林らは突然死の呼吸器所見には喘息様変化の認められることが多いと述べ、突然死を引き起こす要因として興味深い³⁾。今後、次の諸点を検討していく必要がある。

①過去における突然死症例の集積と臨床的検討をする。しかし、その結果は重症児の特性そのものであり、もしかしたら病死の例でもたまたま突然死を免れていただけということも考慮する必要はある。

②突然死の病理解剖例の集積と検討をする。これは、病理医との協力の下に行われるわけであるが、基本的には病理の解剖率を上昇させる必要がある。乳幼児のSIDSの方法論と同様に突然死に接したら解剖をという医師の態度が重要と考える。

③前方視的検討として、今後ある期間を限定して、上記①②のポイントを報告する体制を組み、それを纏め上げていく作業が必要である。

最後に重症児突然死に遭遇した場合の医師に、その手順を私案として示す。

文献

- 1) 折口美弘. 全国国立療養所重症心身障害児(者)の死因調査. 日本小児科学会雑誌1992;96:2286-2290.
- 2) 馬場輝実子. 重症心身障害児の突然死について. 重症児の自律神経機能についての検討. 厚生省精神・神経疾患研究委託費. 重症心身障害児の病態・長期予後と機能改善に関する研究. 平成7年度研究報告書. 1995: 179~191.
- 3) 林 雅晴. 重症心身障害児(者)剖検例における肺病変の系統的解析. 重障誌27:2002. in press.

突然死（予期せぬ死）に遭遇した場合の手順（私案）

I 入所児者が急変時は、常識的な蘇生を試みる。

II 既に死亡している場合は、次のことを確認する。

- ①最後に生きていることを確認したのはいつか。
- ②発見時の体位の確認また鼻腔や口腔の周囲の異物はなかったか。
- ③口腔内、気管内に異物はないか。
- ④結膜・口腔粘膜の溢血点、顔面の死斑を確認

III 届け出て死体検案する。

IV 病理解剖あるいは行政解剖により、解剖する。剖検時のチェック項目は次の通り

- ①外表所見として急性死／窒息の3徴候（結膜・口腔粘膜の溢血点、顔面の死斑、血液の流動性）に注意
- ②気道の検索：細気管支レベルでの喀痰閉塞、静脈の動脈化
- ③心臓の刺激伝道系の検索：
- ④代謝異常症や感染症で生じる中毒性変化としての心臓、肝臓、腎尿細管の脂肪化
- ⑤脳幹レベルの検索：延髄舌下神経核での C-Fos 表出をチェック
- ⑥腸管神経叢でのアミン・神経ペプチド表出：
- ⑦SIDS に準じ、将来のウイルス・代謝機能解析に備え、脳、心臓、肝臓の一部を凍結保存する。

V 死亡例についての臨床的データの記録を確実にしておく。

臨床診断、病歴、画像、心電図、脳波、誘発電位検査、ポリグラフ、自律神経機能（ホルター心電図など）などは確実に。

知的障害と悪性腫瘍の合併

有馬正高 折口美弘 阿部敏明

長寿社会の到来とともに、悪性腫瘍が死因の一位となった。知的障害施設の統計でも、在籍者の年齢がすすむにつれて悪性腫瘍による死亡の割合が高くなる。しかし、わが国の入所施設在籍者の年齢は、一般人口に較べてまだ60歳以上の比率は低い。これは、知的障害施設居住者や重症心身障害の人達は、青壮年の急性死や呼吸器感染、消化管疾患などによる死亡が一般人口に比してかなり高く、がん年齢に達する数が少ないことが一因である。しかし、家庭、地域に住む人でも施設在籍者でも加齢は進んでいるので、悪性腫瘍の発生率、有病率およびそれによる死亡数は確実に増加するであろうと予測される。

知的障害のある人達における悪性腫瘍の基礎データは世界的に乏しく、このことは加齢に対する健康計画の欠点になっている。ここでは、現在までに得られた症例を記録し、健康管理を立案するための参考の一部に供したい。

方法と対策

1996年以来、東京、埼玉、群馬の関東各地区の知的障害関係機関から集められた疾病に関する資料の中から、死亡時年齢、性別の判っている悪性腫瘍例を選んだ。(第1群)

全例、居住または通所更生施設、授産施設等の在籍者であり、医療機関における診断が確定していた人達である。

一方、国立療養所重症心身障害病棟における死因調査が折口らにより継続的に実施されているので、悪性腫瘍に関する資料を教えていただき(第2群)、上記の知的障害群(第1群)と比較した。

結果

悪性腫瘍の部位別、性別、死亡年齢別例数を1群と2群に分けて示した(表1、2、3)。

両群ともに多いのは胃ガンで全体のおよそ19%であり、大腸、直腸を含む腹部消化管全体で33%を占めた。一般人口で多い肺ガンは全体で3例と少なく喫煙が稀なことに関係し、対照的に第2群に若年の肝ガンが5例あるのはC型肝炎との関係が疑われた。

死亡年齢は全体に一般より若く、背景集団の年齢が若いことに関係すると考えた。全体の性別はほぼ1.1:1で対象母集団の1群1.3:1、2群の1.2:1よりやや女性が多い。

第1群の集団内に7例の長期生存例も居住するとの報告を受けた(表4)。乳ガンの生存例が多いのは発見され易く予後が他より良いことを示した。

要約

知的障害、重症心身障害にともなった悪性腫瘍症例を集計し、現状を表示した。今後、長期生存例も洩れなく集計できれば、この集団内の発病と医療水準の状況がより明らかになるであろう。

表1 死因となった悪性腫瘍分布と性比

部位	1群		2群	
	例数	更生入所・通所等 男:女	重症施設入所	男:女
胃	14	8 5:3	6	4:2
大腸	7	3 2:1	4	3:1
肝	6	1 0:1	5	2:3
膵	5	4 1:3	1	0:1
白血病	5	4 2:2	1	1:0
睾丸	4	2 2:0	2	2:0
舌	3	2 1:1	1	1:0
直腸	3	2 0:2	1	0:1
肺	3	2 0:2	1	0:1
胆管	3	2 2:0	1	1:0
卵巣	3	1 0:1	2	0:2
子宮	2	1 0:1	1	0:1
*その他	15	5 4:1	10	5:5
計	73	37 19:18	36	19:17

*その他:各1例

表2 悪性腫瘍の部位と死亡年齢分布

部位	例数	1 群		2 群	
		更生入所・通所等	平均年齢	重症施設入所	平均年齢
胃	14	53.8	(27-74)	40.2	(26-52)
大腸	7	39.0	(36-48)	41.3	(23-52)
肝	6	38.0		27.8	(16-46)
膵	5	53.5	(49-58)	28.0	
白血病	5	45.5	(39-52)	18.0	
睪丸	4	34.5	(32-37)	25.0	(23-27)
舌	3	59.0	(38-80)	46.0	
直腸	3	49.0	(48-50)	31.0	
肺	3	38.5	(34-43)	31.0	
胆管	3	49.5	(34-65)	43.0	
卵巣	3	47.0		46.0	(42-50)
子宮	2	41.0		45.0	

2002年3月

表3 その他の悪性腫瘍等死亡例

第1群 更生入所・通所等		第2群 重症施設入所	
神経芽腫	女 16	皮膚ガン	女 23
乳ガン	女 44	脳腫瘍	男 21
喉頭ガン	女 56	"	女 23
悪性リンパ腫	女 56	"	女 36
脳腫瘍	男 68	食道ガン	男 30
		横紋筋肉腫	男 32
		鼻腔上皮ガン	男 34
		血管肉腫	女 41
		膀胱ガン	女 54
		上顎洞ガン	男 55

表4 悪性腫瘍生存者 (更生入所施設)

	現年齢	診断時期
乳ガン	女 47	1985.8
"	女 48	1994.11
"	女 56	1993.11
子宮体部ガン	女 52	1994.5
精巣早期ガン	男 50	1979.8
甲状腺・卵巣ガン	女 51	1985.7
胃ガン	男 63	1996.7
大腸ガン	男 65	1998.1

知的障害者の健康の課題と 国際的取り組み

有馬 正高

1. 国際知的障害研究協会 (IASSID) と WHO による加齢と健康についての提言

知的障害者の健康に関する国際的な進展のなかで注目されるのは、IASSID内に設けられた特別関心領域研究グループ (SIRG) の活動である。特に加齢グループは、知的障害者の身体的健康障害の特徴と保健上の注意事項をまとめ、今後の方向についても提言を行った。同じグループは、成人女性の保健、生物学的基礎をもつ行動、社会的政策についても同様な報告をまとめた。これらの内容は WHO において国際インクルージョンの委員も交えて討議された後、WHOから刊行された。

A. 身体的保健について

SIRG からの報告は4部からなるが、ここでは、主に身体的保健編の要点を取り上げたい。

1. 緒言：長期的な見通し

○ 基本的な健康管理、適切な栄養と住居、教育、市民権、政治・社会・経済の安定などは全ての国の知的障害者にとって最も優先される。

工業国では知的障害成人が長寿になり、機能障害や合併する病気も増加するが、若い時期にかかった病気の進行と高齢になって生じた異常が重なることがある。ダウン症候群の小児の遷延した中耳炎による導音性難聴と成人発症の感音性難聴の重複、長期の神経遮断薬の服用と運動障害、抗てんかん薬と骨の脱灰などがある。

○ 提言 知的障害者の健康管理者は特定の病気の進行や治療の結果を見通した生涯的取り組みを心がけるべきである。

2. 特記すべき事項

あるグループの人達は、特別な健康のリスクを持っている。一つは特定の症候群であり、もう一つは知的障害をもたらした原因による種々の神経症状、てんかん、脳性麻痺、視覚障害などの合併である。また、住居、生活習慣、一般的な健康管理の様式、高齢者のなかの年齢の差などもリスクに差を生

じる。

3. 症候群に特有な条件

症候群、たとえばダウン症候群は、脳以外の心、消化器、視覚、聴覚、内分泌などにも多彩な障害をおこしやすい年齢がある。成人のプラダウィリー症候群は病的肥満に加えて心血管病と糖尿病をおこしやすい。

○ 提言 知的障害を持つ子供は原因や症候群の有無を十分に検索し、現在と将来の適切な健康管理に備えるべきである。

4. 中枢神経障害にともなう発達障害の合併

中枢神経疾患の合併、たとえば重い脳性麻痺を伴うと、寿命が短くなる。難治なてんかんは、てんかん重積の他に、骨折、突然死、誤嚥、肺炎などのきっかけにもなる。

○ 提言 知的障害を持つ人に対しては、脳性麻痺、てんかん、自閉症、視覚障害など合併する発達障害の確認と治療のために専門的に対応すべきである。

5. 生活様式、環境、健康推進/疾病予防の実施などの関係

北米、オーストラリア、多くのヨーロッパ諸国は大きな公的施設を閉じ、いろいろな小さい地域での生活の場へと移行しはじめている。大施設の生活経験者は、結核、B型肝炎、ヘリコバクター感染等にさらされる可能性が高い。

○ 提言 現在および過去に大きな施設に住んだ人は、上記のような感染について検診を受けるべきである。

軽度の人達は生活様式を自分で選ぶ機会が多いので、そのために健康のリスクが高くなることもある。喫煙、薬物依存、暴行、過剰な性的行為、歯止めのかかない生活様式、菌槽病、肥満と心血管病や糖尿病の合併などが、様々な生活の様式で起こりうる。

○ 提言 知的障害をもつ人とその支援者は、健康な生活を進めるために、栄養、運動、口腔の衛生、安全管理、薬の乱用や防御のない多人数との性的活動などの危険な行動を避けることについて積極的に教育を受ける必要がある。

○ 提言 一般の人が各年齢段階で受けている予防医学的手段を知的障害をもつ人も受けるべきである。

6. 高齢に関係する事項

高齢の知的障害者は、一般の老人のもつ病気と前述したように症候群やライフスタイルによって重なった異常をもち易く一般よりも慢性の障害が多くなる傾向がある。

○ 提言 高齢の知的障害者のための保健従事者は、

成人や老年に発症する症状や病気が一般の人達と同じように生ずることに留意すべきである。

高齢の知的障害者は一般の人と同様に網膜変性、白内障、緑内障、屈折異常などによる視覚障害や難聴をきたしやすいが、このような機能低下を行動障害や痴呆と早まってはならない。

- 提言 高齢者の機能低下に対しては慎重な医学的評価が望ましい。言語能力が限られた人では発病が非典型的な姿をとることもある。視覚と聴覚検査は小児期から壮年期まで定期的にスクリーニングを行うべきである。

7. 保健サービスへの障壁

知的障害者も平等に医療サービスが提供される筈である。しかし、知的障害をもつ人に医療サービスを提供するには共通する障壁があり、行政や保健従事者は、知的障害の人達がもつ特別なニーズについて十分に認識しておかねばならない。その障壁には以下のようなものがある。

意志の交換が難しいと正確な医学的判断の障壁になる。医療従事者は保護者や支援者の観察を言葉で説明を受けて病歴をとる。保護者や支援者が健康の評価や説明、特に観察の基本に熟練していれば、知的障害者本人が救われる。施設から地域で生活することになった人達の保健サービスが、支援者が余りなじみがない為に低下したという事例も示されている。支援者は本人の苦痛や不快の徴候を理解できなければならず、また、潜在的に意志の交流の能力のある本人は痛みや不快感を示せるよう教育される必要がある。

十分理解のある支援者がついていても、ききとりによる病歴の作成は時間がかかるものである。

診療に対する恐怖や不安、混乱などで協力が難しいことはよくあることで、医療従事者はその点について教育を受けるべきである。知的障害をもつ人が納得するにはかなりの時間を要することもある。医療に対しての理解と信頼を増すような医療技術も必要である、安全にかつ十分な医療を行うのに鎮静剤や麻酔も必要となるであろう。杖、車椅子、眼鏡、義歯、補聴器などの補助用具の使用法の教育も時間と特別な技能が必要である。重大な障壁は多面的かつ複雑な専門医療を必要とする場合で、歯、聴力、心理などを廻らなければならないことが多い。ケースマネジメントは、複雑なニーズをもつ人達が医療サービスを適切に利用するために決定的な意義を持つ。

ある国や州では、基本的な医療サービスの障壁をつくっている。行政責任者や政策作成者は、臨床的に必要な比較的高額の専門技術を行っても長期的に

は費用の削減になりうることを理解する必要がある。

- 提言 医療従事者や政策責任者は、心や態度、建物構造物、健康管理の採算性などによる障壁を打ち消し、知的障害者への質の高い医療の提供を行うべきである。
- 提言 生活支援者は、知的障害成人の基本的な健康状態を評価し意見を適切に伝えることを訓練する必要がある。
- 提言 複雑な医療ニーズをもつ知的障害成人には健康管理のためのケースマネージャーが利用できるようにすべきである。

8. 一次医療医師 Primary care physicians と発達専門医師 Developmental physicians の役割

地域生活のためには予防や発見等を含むいろいろな健康問題へのチームアプローチが必要で、医師、看護、聴覚、栄養、歯科、精神保健、リハビリなどの専門家も含まれよう。複数の専門的協力が必要な領域として、視覚、聴覚の障害、嚥下障害、尿失禁、歯のケア、老人の診療などがある。

特別な医療を要しない知的障害成人も多いけれど、一般の成人と同じように予防、診断、治療などが必要なことを一次医療医は知っておくべきである。しかし、症候群、複合した発達障害、精神神経医学的状态などを伴うような例では、特別な定期的健診を要する事もある。地域の一次医療医は脱施設化と高齢化の重複した知的障害者の医療に対応しきれないこともしばしばなので、紹介、電話やITによる問い合わせ、研修等いろいろな手段での情報収集を可能にする必要がある。複雑な事例には発達専門医、その他の専門家への紹介の道をつけておくことが不可欠であろう。

知的障害の人達の医療について関心と深い経験をもつ各分野の専門医、たとえば、精神、神経、生理、耳鼻咽喉、眼、その他の専門の医師が必要とされる。それらの医師の存在と知識はそれぞれの領域の専門医にとっても、一次医療医や発達専門医にとっても大きな助けになるであろう。

- 提言 知的障害をもつ人々を取り巻く色々な臨床医学的問題に対応するには学際的アプローチを必要とする。
- 提言 知的障害をもつ人々に接する一次医療医に対して、医療保健システムによって教育と臨床的実務への支援がなされるべきである。
- 提言 全ての年齢の知的障害の人達の特定なニーズに応えるため、生涯にまたがる発達医学の習練を進展させることが重要である。

B. 全報告集の概要版から

知的障害をもつ人々の寿命ものびてきたが、WHOは知的障害をもつ人々が社会では劣る存在とされ、社会保障や保健サービスを受けるのに不利であることも把握している。この報告書は、WHOが世界の健康促進活動計画として関わる提言と調査の要約を含んでいる。

報告書の特記すべき指摘事項は以下の通りである

- ・ 知的障害をもつ人々に必要な保健のために組織化されたシステムは公私ともに不十分。世論がその意味を認め公的サポートを向上させるべきである。技術サービスには、健康の調査、健康管理対策および家族援助が必要である。
- ・ 知的障害をもつ女性は、一般女性としての健康サービスを受ける機会が乏しく、さらに自己を守る知識の相対的低下でしばしば身体的および性的被害者となりやすい。
- ・ 知的障害は、生物学的、遺伝的、環境的要因をもつが、いまだ精神疾患として扱う国がある。
- ・ 総体的に保健医療従事者は、永続的障害を持つ人達が加齢とともに直面する諸問題への理解が乏しい。

II. 日本の課題 — 命を守る対策に向けて

多くの研究協力者によって私達が知ることの出来た日本国内の現状、および第一章で述べた国際知的障害研究協会と世界保健機関WHOによる提言等を念頭において、全国の関係者が速やかに実行または改善すべき要点をまとめてみた。なお、本巻においては、運動機能障害が比較的軽く自立移動の可能な知的障害児者を主体に記述し、死亡のリスクが著しく高く、死亡原因もかなり異なる重症心身障害者については、文献紹介にとどめた。

避けることの出来る死亡 Avoidable death の予防

1. 急性死亡……いわゆる急性心不全と薬物副作用
知的障害居住施設の死亡統計では、青壮年期の急性死亡が突出している。死ぬほどの様子にほとんど気づかなかったのに、脈拍、呼吸が停止、あるいは容態が急変して一日もたたないうちに死亡したという例である。

このような状態のなかで、気をつけなければならないのは、抗精神病薬（神経遮断薬）の副作用である。クロールプロマジン（ウインタミン等）、ハロペリドール（セレネース等）の抗精神病薬の服用者に突然死が起こりうることはすでに各薬剤の使用書にも「重要な副作用」として記述されている。（表1）

薬理作用から推察して多量と多剤の服用になるほど高率に発生しうるのであろう。できる限り少量から開始し、大量多剤投与または長期投与を避けるとともに、投薬中は、副作用の早期予測のための全身や運動機能の観察、心電図（脳波記録時を利用してよい）、ミオグロビン尿（肉眼および疑わしい時は尿検査）、CPKを含む血液検査等も実施するように心がけるべきである。

表1 抗精神病薬の使用書（納書）から抜粋

ウインタミン（クロールプロマジン）、ヒルナミン（マレイン酸レポプロマジン）、オーラップ（ピモジト）

セレネース（ハロペリドール）等

重大な副作用

1) 心室頻脈 突然死：心室頻脈（Torsades de pointes を含む）（0.1%未満）があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には、投与を中止するなど適切な処置を行うこと、また、心電図異常（QT間隔の延長、T波の平低化や逆転、二峰性T波ないしU波の出現等）に続く突然死が報告されているので、特にQT部分の変化があれば中止する。

2) 悪性症候群（syndrome malin）：悪性症候群（0.1%未満）があらわれることがあるので、無動緘黙、強度の筋強剛、嚥下困難、頻脈、血圧の変動、発汗等が発現し、それに引き続き発熱がみられる場合は、投与を中止し、体冷却、水分の補給等の全身管理とともに適切な処置を行うこと、本症発症時には、白血球の増加や血清CPKの上昇がみられることが多く、また、ミオグロビン尿を伴う腎機能の低下がみられることがある。

なお、投与中、高熱が持続し、意識障害、呼吸困難、循環虚脱、脱水症状、急性腎不全へと移行し、死亡した例が報告されている。

3) その他の副作用

遅発性不随意運動、低ナトリウム血症、麻痺性イレウス、再生不良性貧血等

2. 高度肥満への対応

肥満の予防は養護学校保健の重点項目にとり入れるべきである。中、高校生徒ではじまった体重増加は卒業後の社会人となった時に高度化して社会適応の困難、糖尿病、高脂血症、高血圧、肝障害などを高率にもたらしている。

また、著しい肥満は呼吸機能の低下で睡眠時無呼

吸や突然死の原因にもなる。死亡のリスクを予防するには、血液検査（糖、コレステロール関連とO₂、CO₂濃度など）も必要であろう。

3. 児童・生徒の事故死の予防と死亡率の改善

養護学校学童・生徒の死亡率も一般校のそれよりかなり高い。学校外における事故死の率は一般校のそれに比して著しく高い。学齢期は生活習慣の形成にきわめて重要な時期であり、保健医療の習慣の形成にも重要な時期である。家庭や地域社会との連携をふまえた全国的な対応が必要である。

医療へのアクセス

知的障害児の身体的医療の大部分は親（母）と病院勤務の主治医が責任をもって、国際的にも上位の水準を保っている。家庭内の養育の不備や虐待の発見に十分な注意が必要である。

20歳以後の知的障害青壮年期の医療は、在宅、通所、入所居住、福祉ホーム等、多彩になり、医療援助の形態も全国的にみてかなり差が生じている。長期的な医療を受けて成人した人達には生活場面の移行により必要な医療が中断しない工夫をすべきである。それまで、特別な医療ニーズが少なかった人達には定期的な健康審査の場と項目を準備すべきである。

家族、施設職員、世話人等、地域の福祉行政関係者など、健康と医療を支援する立場にある人は、必要な時に適切な診療科の医療が受けられるよう、平素から全身の健康管理に応じられる医師（一次医療）その他の保健担当者を定めておくべきである。

一次医療医師または保健担当者は、専門医療が不可欠となった時に、対応できる内科系、外科系、精神科、耳鼻咽喉科、眼科、歯科等の医療機関と平素から連携しておくべきである。

必要な時に何時でも入院医療を引き受けられる専門医療機関は限られているかもしれないが、意志応答の難しい知的障害者の救急医療を引き受けられる医療機関群を地域のなかに組織化すべきである。これは保健福祉にかかわる政策立案者や行政の責任も大きい。

参考文献

- 有馬 正高編：不平等な命
—知的障害の人達の健康調査から—
日本知的障害福祉連盟，1998年
- 有馬 正高編：不平等な命 第2集
—知的障害をもつ人達の健康を守ろう—
日本知的障害福祉連盟，2001年
- 有馬正高・太田昌孝編：知的障害者の健康の課題と国際的取り組み
発達障害医学の進歩13，診断と治療社，2001年

研 究 者 名 簿

主任研究者	有馬 正高	(社)日本知的障害福祉連盟
分担研究者	馬場 輝実子	国立療養所 長崎病院
研究協力者 (報告書記載順)		
	林 隆	山口大学医学部小児科
	木戸 久美子	山口県立大学看護部
	山本 元子	善和園
	口分田 政夫	第一びわこ学園
	藤田 泰之	同 上
	小菅 真由美	同 上
	石塚 千恵	同 上
	田中 敏巳	同 上
	溝畑 貴子	同 上
	河原 敦	同 上
	丸木 和子	毛呂病院光の家
	鈴木 郁子	同 上
	杉澤 和美	同 上
	柴崎 智美	同 上
	石崎 朝世	(社)発達協会王子クリニック
	洲鎌 倫子	同 上
	竹内 紀子	同 上
	平山 義人	東京都立東大和療育センター
	曾根 翠	同 上
	鈴木 文晴	同 上
	村松 光子	東京都西部訪問看護事業部
	仁科 孝子	東京都立八王子小児病院
	加我 君孝	東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室
	武市 一彦	帝京大学医学部 眼科
	荒木 克仁	東京都立東大和療育センター
	中村 全宏	同 上
	清水 牧子	同 上
	中村 広一	国立精神・神経センター武蔵病院歯科
	福田 茂子	東京都立東大和療育センター
	野口 千恵子	同 上
	小西 美代子	東京都西部訪問看護事業部
	倉田 清子	東京都立府中療育センター
	松葉佐 正	芦北学園発達医療センター
	水野 勇司	国立療養所福岡東病院
	島袋 高子	国立療養所琉球病院
	折口 美弘	国立療養所西別府病院
	田中 洋	鹿児島県児童総合相談センター
	阿部 敏明	国立コロニーのぞみの園
	浜口 弘	東京都立東大和療育センター
	中山 治美	同 上
	西條 晴美	同 上
事務担当	沼田 千好子	(社)日本知的障害福祉連盟